Lane Medical Library

# Ueber einen Fall von Trapeziuslähmung mit einseitiger Sklerodermie.

---

**INAUGURAL-DISSERTATION**

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

AN DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT

ZU BERLIN.

VON

**Hans Devaranne**
aus Gr.-Ziethen.

Tag der Promotion: 30. September 1912.

---

Emil Ebering, Verlagshandlung, Berlin NW., Mittelstr. 39.

Gedruckt mit Genehmigung

der

**Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.**

Referent: Geh.-Rat Prof. Dr. **Ziehen.**

Meinen Eltern gewidmet.

## Ueber einen Fall von Trapeziuslähmung mit einseitiger Sklerodermie.

Sobald der Arzt an einem Patienten zwei pathologische Prozesse nebeneinander beobachtet, wird er sich stets die Frage vorlegen, ob und inwieweit sich beide auseinander oder aus einer dritten gemeinsamen Ursache entwickelt haben können. Das wird er um so eher tun, wenn beide Krankheitsveränderungen so lokalisiert sind, daß sie zwei übereinander gelegene Gewebe gleichmäßig ergriffen haben.

Ein Fall dieser Art liegt unserm Thema zugrunde.

Es handelt sich um eine 34jährige verheiratete Näherin. Aus ihrer

Anamnese

sind vier Momente von Bedeutung:

1. die Angabe, daß sie mit 4 Jahren wegen Drüsenschwellungen am Halse operiert wurde. Sie erinnert sich deutlich, nach der Operation stets von der Mutter Schelte bekommen zu haben, weil sie die rechte Schulter hängen ließ. Auch verspürte sie bei Bewegungen des rechten Armes eine gewisse Kraftlosigkeit. Diesen geringfügigen Erscheinungen, die im Laufe der Jahre stationär blieben, legte sie keinen besonderen Wert bei.

2. Vor 8 Jahren suchte die Patientin die dermatologische Poliklinik von Herrn Dr. Ledermann auf. Sie

klagte damals über eine Hautentzündung am rechten Ellenbogen, die plötzlich mit Fieber, Rötung, Schwellung und Schmerzhaftigkeit einsetzte und sich innerhalb 6 Wochen über den Arm und Rücken bis zur Wirbelsäule ausdehnte. Im Laufe von zwei Jahren bildete sich an der Haut, die nur anfangs mit Salbenverbänden behandelt wurde, der Zustand heraus, wie er heute dem Verfasser zur Beobachtung steht.

3. Wegen einer bei Untersuchung dieses Hautprozesses vor 8 Jahren gleichzeitig festgestellten Asymmetrie des Rückens der Frau wurde sie der Nervenpoliklinik von Herrn Prof. Rothmann überwiesen. Hier erfuhr sie von einer ausgedehnten Muskellähmung, die sie unter der veränderten Haut trüge, und die in Zusammenhang mit ihren seit der Jugend kaum beachteten Beschwerden stünde.

4. Interessiert uns die Angabe, daß die Patientin nach 2 normalen und 4 Fehlgeburten im Anschluß an den letzten fieberhaften Abort vor 5 Jahren einen Schlaganfall mit linksseitiger Körperlähmung erlitt. Sie besucht daher seit dem Jahre 1906 die Nervenpoliklinik wieder ständig.

Den vier Daten der Anamnese entsprechen vier Teile des

## Status.

1. Gemäß der ersten Angabe der Patientin findet man am Nacken beiderseits je eine 3 cm lange, am hinteren Rande des Sternokleidomastoideus verlaufende, gut geheilte Hautnarbe.

2. Bei Untersuchung des r e c h t e n Schultergürtels sieht man in der R u h e die rechte Schulter steiler abfallen als links und in ihrer Mitte einen 1 cm hohen Vorsprung, der dem oberen inneren Winkel der Skapula entspricht. Statt mit dem Akromion in gleicher Höhe zu liegen, überragt er es um 3 cm. Der untere Winkel der Skapula ist prominent und statt 6 cm auf der linken Körperseite rechts 9 cm von der Wirbelsäule entfernt; der obere 10 cm, so daß der Margo vertebralis scapulae von oben außen nach unten innen verläuft. Zwischen diesem Margo vertebralis und der Wirbelsäule ist der Rücken abgeflacht. Die palpierende Hand stellt — besonders beim Vergleiche mit der linken Körperseite — fest, daß hier zwischen Haut und Rippen Muskulatur fehlt.

Die rechte Klavikula springt nach vorn stark hervor und verläuft — entsprechend dem herabgezogenen Akromion — rechts tiefer als links. Ueber dem Akromion liegt ein abnorm stark entwickelter Deltoideus; ebenso ist der Musculus levator scapulae und der Musculus pectoralis maior als derber Strang zu fühlen.

Untersucht man die verschiedenen B e w e g u n g e n am Schultergürtel, so werden bei tiefer Inspiration rechte und linke Schulter gleichmäßig gehoben. Das Achselzucken ist erhalten, rechts unter abnorm starker Kontraktion des Levator scapulae. Bei Erhebung des gestreckten Arms nach vorn bis zur Horizontalen und Vertikalen steht trotz ener-

gischer Tätigkeit der Rhomboidei der Margo vertebralis scapulae vom Thorax und der Wirbelsäule weit ab; der Deltoideus und der Pectoralis maior sind maximal kontrahiert; die Bewegung erfordert Anstrengung. Noch mühsamer ist die seitliche Erhebung des Armes bis zur Horizontalen, und es versagt ganz die seitliche vertikale Erhebung. Der Serratus anterior zieht dabei zwar den unteren Winkel der Skapula nach außen, aber die Muskulatur, die den Margo vertebralis gleichzeitig an Thorax und Wirbelsäule zu ziehen hat, versagt, sodaß die erforderliche Rotation der Skapula ausbleibt, und der Humeruskopf gegen das Akromion stößt.

Die elektrische Reizung hat folgendes Resultat: sehr prompt reagieren Musculus levator scapulae, Serratus anterior und die Rhomboidei. Der oberste Teil des Trapezius reagiert normal auf den faradischen und konstanten Strom. In den übrigen Muskelfasern erfolgt auf den faradischen Strom keine Zuckung, auf den galvanischen erst bei einer Stärke von 6 m. A. eine schwache Anodenschließungszuckung.

Der erhobene Befund ist typisch für eine Kukullarislähmung.

Es ist nur die oberste Portion des Muskels, die von der Linea nuchae superior zur Pars acromialis claviculae zieht und respiratorische Funktion hat, erhalten. Duchenne bezeichnet diese Portion, die noch besonders von Aesten

des III. und IV. Cervicalnerven versorgt wird, ihrer reichen Innervation und daher seltenen Lähmung wegen als das „ultimum moriens".

Für das Fehlen der 2. Portion, die von den Hals- und ersten Brustwirbeln zum Akromion und äußeren Teil der Spina scapulae zieht und die Skapula in ihrer normalen Lage erhält, spricht die sogenannte Schaukelstellung der Scapula — mouvement de bascule von Duchenne: das Schulterblatt hängt am oberen inneren Winkel am Levator scapulae, sein unterer Winkel „schaukelt".

Wie die Inspektion, Palpation, elektrische Prüfung und die Ausfallserscheinungen am Arme zeigen, ist auch die 3. Portion des Muskels an der Lähmung beteiligt, die von den Dornen der übrigen Brustwirbel zum inneren Teil der Spina zieht und die Skapula an die Wirbelsäule und den Thorax zu adduzieren hat.

3. Die nach Angabe der Patientin nunmehr 8 Jahre bestehende Hautaffektion zeigt jetzt folgendes Bild:

Die Haut ist dünn, pergamentartig glänzend, trocken, in kleinen Falten abhebbar und auf der Unterlage verschieblich, fleckweise braun pigmentiert mit deutlich sichtbaren Venen; ihre Haare fehlen, Schweiß- und Talgsekretion herabgesetzt; sie neigt zu Schuppenbildung, ihre Temperatur ist erhöht. Subjektive Sensibilitätsstörungen in Form von Schmerzen und Paraesthesien waren nur zu Beginn der Erkrankung vorhanden. Objektiv ist die Sensibilität vollkom-

men normal. Mit Ausnahme eines geringen Spannungsgefühles gibt die Patientin keine Beschwerden an.

Es ist diese Veränderung typisch für eine Sklerodermie in ihrem Stadium atrophicans. Ihr Stadium oedematosum ist nur anamnestisch nachweisbar.

Lokalisiert ist die Sklerodermie bei der Patientin so, daß sie in der Mittellinie an der Wirbelsäule vom 2. bis 10. Brustwirbel beginnt. Sie dehnt sich horizontal nach rechts bis zum Margo vertebralis scapulae aus. Am rechten Arm nimmt die Veränderung von der Mitte des Oberarms abwärts die ganze Streckseite und den Handrücken ein.

4. Was die letzte Angabe der Patientin betrifft, so bietet sie noch heute das restierende Bild einer rechtsseitigen Apoplexie dar mit linksseitiger Hemiplegie, Steigerung der Sehnenreflexe, spastischem Gang, herabgezogenem Mundwinkel. Der linke Arm kann mit Mühe bis zur Horizontalen erhoben werden, die linke Hand noch keine feste Faust machen.

Es scheint diese Apoplexie durch eine Infektion bei dem vorangehenden Aborte entstanden zu sein auf dem Wege einer ulcerösen Endokarditis mit folgender septischer Gehirnembolie.

Der allgemeine Ernährungszustand der Frau ist ein mäßiger. Fieber nicht vorhanden. Keine Drüsenschwellungen und Oedeme. An Respirations-, Zirkulations- und Di-

gestionsorganen kein pathologischer Befund, Sinnes- und Sekretionsorgane normal.

Das für unser Thema Wesentliche der

Diagnose

des Krankheitsbefundes ist also:

einseitige fast vollständige Kukullarislähmung und über dem gelähmten Muskel eine zirkumskripte Sklerodermie.

Es entsteht bei einer solchen Lokalisation die Frage: Stehen Sklerodermie und Trapeziuslähmung in einem Zusammenhange?

Im allgemeinen ist es garnicht selten beobachtet, daß Muskeln unter einer durch Sklerodermie veränderten Haut atrophisch wurden. Diese Muskelatrophie mag einmal eine Inaktivitätsatrophie unter der derben, gespannten, gleichsam zu engen Haut sein oder durch Kompression der Nerven und Gefäße zustandekommen, die die daruntergelegenen Muskeln versorgen, oder endlich auf einer reinen Myosklerose beruhen, d. h. einer Fortleitung desselben histologischen Prozesses, der sich in der Haut abspielt. So sind Sklerodermien mit schweren Motilitätsstörungen bekannt: mangelhafte Kau- und Schluckbewegungen, Sprachstörungen bei Degeneration der entsprechenden Muskeln. Feine Fingerbewegungen wie Nähen und Klavierspielen wurden beeinträchtigt. Rigide Thoraxmuskeln verhinderten das Bücken und führten zu Dyspnoe.

Es ist v. Notthafft, der diese und ähnliche Fälle gesammelt und zum Beleg für seine Ansicht verwandt hat, daß Sklerodermie eine Allgemeinerkrankung sei, daß also nicht nur das Derma — dieses allerdings immer primär — eine erst infiltrative dann indurierende Entzündung durchmache, sondern auch andere Gewebe wie Nerven, Drüsen, Fett und Muskeln sklerotisieren.

Diesen Angaben entsprechend müßte in unserm Falle die Muskelatrophie sekundär nach Bestehen der Sklerodermie eingetreten sein. Das widerspricht aber der Tatsache, daß an der Patientin bei Beobachtung der frischen Sklerodermie vor 8 Jahren bereits der hochgradige Schwund des Trapezius festgestellt wurde.

Die Trapeziuslähmung muß also eine andere Ursache haben. Das kann eine myogene oder neurogene sein. In unserem Falle sind Traumen oder schmerzhafte Entzündungen des Muskels anamnestisch auszuschließen. Das Auftreten der Krankheitsbeschwerden im frühesten Kindesalter ruft den Gedanken wach an einen angeborenen Kukullarisdefekt. Zu dieser Erklärung müßten wir allerdings unsere Zuflucht nehmen, wenn wir kein besseres ätiologisches Moment auffänden. R. v. Limbeck, Erb und Damsch, die über solche ätiologisch unklaren Fälle berichten, ziehen dann der Erklärung einer angeborenen Mißbildung die Auffassung vor, daß es sich um das Endstadium einer frühzeitig zum Stillstand gekommenen Dystrophia musculorum pro-

gressiva handele. Eine Entscheidung, ob angeborener Defekt oder pathologischer Prozeß, kann hierbei nur das Mikroskop liefern. Nach Duchenne beginnt die progressive Muskelatrophie am Kukullaris in der unteren Portion, verbreitet sich nach oben und läßt — wie es bei unserer Patientin der Fall — die Klavikularportion frei. Nun verläuft aber die typische Dystrophia musculorum progressiva, entgegen dem Befunde in unserm Falle, meist mit Pseudohypertrophie, ohne Entartungsreaktion, doppelseitig, progressiv und diffuser.

Für eine neurogene Aetiologie der Trapeziuslähmung kommt der Nervus accessorius in Betracht, der nach seinem Austritt aus der Schädelhöhle einen Accessorius vagi und Ramus externus entsendet. Dieser zerfällt in den Ramus sternocleidomastoideus und Ramus trapezius für die entsprechenden Muskeln.

Gegen eine kortikale Herderkrankung spricht die vorliegende atrophische Lähmung. Bis zum Abgange des Accessorius vagi ist der Nerv ebenfalls frei; denn Schlund-, Gaumen-, Kehlkopf- und Herzstörungen fehlen. Auch der Musculus sternocleidomastoideus zeigt keine Funktionsstörung. Es kann also die Unterbrechung nur ganz peripher liegen auf der Strecke, wo sich der Nerv vom hinteren Rande des Sternokleidomastoideus in die Regio lateralis colli zum vorderen Trapeziusrande wendet. Die an dieser Stelle befindliche Hautnarbe weist darauf hin, daß bei der Drüsenexstir-

pation der Ramus trapezius des XI. Hirnnerven auf der rechten Seite beschädigt ist.

Diese Aetiologie hat außerdem die Angabe der Patientin, daß unmittelbar nach der Operation eine Schwäche im rechten Arm auftrat, für sich, sowie etliche in der Literatur beobachtete identische Fälle, in denen Nackendrüsenoperationen zu Trapeziuslähmungen führten. Beschrieben sind solche von Hoffmann-Greifswald (1), von W. Schlodtmann (4 aus der mediz. Univ.-Klinik Königsberg i. Pr.) und von Remak, der einmal Langenbeck als Operateur nennt. Es mag dahingestellt sein, ob in diesen Fällen eine direkte Durchschneidung des Nerven oder nach der Operation eine Narbenkontraktion stattgefunden hat. Jedenfalls steht in unserm Fall die traumatische Aetiologie mit Sicherheit fest.

Nunmehr bleibt in dem Bestreben, Lähmung und Sklerodermie in Zusammenhang zu bringen, nur noch die Frage offen:

Kann die Sklerodermie Folge der Lähmung sein?
Um sie zu beantworten, müssen wir zunächst der Theorien über die Pathogenese der Sklerodermie gedenken:

### 1. Die Schilddrüsentheorie.

Man hat für sie Sektionsbefunde einer verödeten, verkalkten und zirrhotischen Thyreoidea, die häufige Kombination von Sklerodermie mit Morbus Basedowii (Leube)

und mit Myxoedem und vereinzelte therapeutische Erfolge mit Schilddrüsentabletten geltend gemacht.

Die Theorie hat wenig Anhänger. In unserm Falle ist sie auszuschließen, weil sie nicht erklärt, wie zirkumskripte Partien sklerotisch werden können durch Veränderung einer Drüse, deren „innere Sekretion" doch ganz allgemein den Körper beeinflußt.

### 2. Die Infektionstheorie.

Wenn auch die Möglichkeit einer Weiterverbreitung der Sklerodermie — in unserem Falle etwa von der Streckseite des Armes nach dem Thorax — durch Mikroorganismen nicht geleugnet werden soll, so sind doch solche noch nicht nachgewiesen, und ist in diesem Sinne die Sklerodermie keine Infektionskrankheit. Hoppe-Seyler, der Vertreter der Theorie, stützt sich auf die häufigen Infektionskrankheiten in der Vorgeschichte und sagt: „Die Infektion bereitet den Boden, auf dem sich später die Sklerodermie entwickelt", wie etwa die Tabes auf dem Boden der Lues.

Suchten die 1. und 2. Theorie die diffusen Sklerodermien zu erklären, so muß man die nach der Statistik halb so häufigen umschriebenen Sklerodermien pathogenetisch anders deuten.

Hierbei ist die Hautveränderung entweder, wie in unserm Falle, auf eine Körperhälfte beschränkt und schneidet genau in der Mittellinie ab, oder sie ist beiderseits sym-

metrisch angeordnet. Im ersten Falle kann der Rumpf gürtelförmig umspannt sein; dann spricht man von Sclerodermia herpetiformis. Sowohl bei halbseitigen wie doppelseitig symmetrischen Sklerodermien ist eine metamere Anordnung beobachtet; Gaucher redet dann von Sclérodermie en bandes. Ihr gegenüber steht die Sclérodermie en plaques. Die Sklerodaktylie tritt an den Fingern oder einzelnen Fingergliedern doppelseitig symmetrisch auf, meist ohne Beteiligung des Rumpfes. Seltener ist an den Extremitäten eine manschettenförmige Sklerodermie.

Die Symmetrie, die Halbseitigkeit und metamere Anordnung, die alle diese Formen charakterisieren, haben zu der Folgerung geführt, daß Gefäße und Nerven, die auch symmetrisch verlaufen und sich entsprechend den einzelnen Körpersegmenten verzweigen, bei der Entstehung einer Sklerodermie beteiligt sind. Heute streitet man nun: sind die Nerven, sind die Gefäße das Primäre! Und wenn Kaposi sagt: „Man ist gedrängt, eine vom Zentralnervensystem influenzierte trophische Störung als entfernte Ursache anzunehmen, obwohl solche materiell nicht erwiesen werden kann", so illustrieren diese Worte die Tatsache, daß wir die Sklerodermie in das Kapitel der Angiotrophoneurosen verweisen und damit die Frage offen lassen.

### 3. Die Gefäßtheorie

hat anatomisch-histologische Befunde für sich. Mikroskopisch fanden viele Untersucher übereinstimmend an den

Hautgefäßen eine Intimaverdickung, Media von Bindegewebe durchwachsen, Adventitia zellig infiltriert. Dinkler fand neben dieser Peri-Mes- und Endarteriitis fibrosa vollkommen intakte Hautnerven. Sonst zeigt das Stratum mucosum Pigment, das Stratum reticulare Bindegewebsfibrillen, Zellen verkleinert, homogen und durch kollagene Bündel auseinandergedrängt. Die elastischen Fasern sind meist erhalten, die Schweißdrüsen eng oder weit je nach Zerrung durch das hypertrophische Bindegewebe. Panniculus adiposus atrophisch, an Stelle seiner Fettzellen Bindegewebe. Im atrophischen Stadium ist das hyperplastische Bindegewebe narbig degeneriert.

Unna und Wolters halten die interstitiellen Vorgänge für das Primäre, Gefäße, Nerven und Drüsen für sekundär beteiligt, weil sie die Gefäßprozesse erst nach jenen beobachteten und die Gefäße von außen her erkranken sahen. Es bliebe dann die Frage nach der Ursache der vermehrten Bindegewebsentwicklung offen, auf die wir später zurückkommen müssen.

4. Als Stützen der nervösen Theorie

dient, abgesehen von der Lokalisation das Auftreten bei nervös Belasteten, nach psychischen Traumen, die häufige Kombination von Sklerodermie mit Syringomyelie und Raynaud'scher Krankheit, sowie vereinzelte Sektionsbefunde am Sympathikus, der in derbe Stränge eingebettet lag.

Die nervöse Theorie, auf unsern Fall übertragen, läßt bei der weitgehenden Gleichheit der Lokalisation des Haut- und Muskelprozesses vermuten, daß beide — analog der Kombination von Lähmung und „Glanzhaut" bei Syringomyelie und Neuritis — auf demselben nervösen Wege entstanden sind. Das ist aber deshalb unmöglich, weil der Trapezius von einem Hirnnerven, die Haut über ihm und über dem Arm von Aesten der Zervikal- und Dorsalnerven innerviert wird. Mögen die sklerotischen Stellen am Arm und Rücken unter sich in nervöser Verbindung stehen, das Trauma am Accessorius kann nicht die Ursache von Affektionen der Rückenmarksnerven sein.

Nach einem andern Gesichtspunkte aber läßt sich in unserm Fall ein Zusammenhang zwischen Lähmung und Sklerodermie erörtern:

Wenn es schon auffallend ist, daß die Haut über dem Ellenbogen zuerst erkrankte, die wie keine andere unmittelbar harten Knochenvorsprüngen aufliegt und sich über sie bei jeder Armbeugung wesentlich spannt, so gewinnt dies chronisch-mechanische Moment bei der Lokalisation auf dem Rücken noch an Wahrscheinlichkeit. Hier liegt seit Bestehen der Kukullarisatrophie die Haut zwischen Wirbelsäule und Skapula den Rippen und relativ festen Interkostalmuskeln direkt auf. Sie wird durch den schon in der Ruhe nach hinten vorspringenden Margo vertebralis scapulae in einem dauernden Zustande der Spannung erhalten. Diese

erreicht ihren höchsten Grad, wenn bei Armbewegungen in der geschilderten Weise das Schulterblatt vom Thorax und der Wirbelsäule weit absteht. So gespannt scheuert die Haut auf der festen Unterlage entlang und scheint dadurch besonders zu sklerotischer Veränderung disponiert zu sein.

Zu diesem Schlusse kommt man einmal unwillkürlich bei Betrachtung der Lokalisation. Sodann kann dafür auch die erwähnte Ansicht Unnas und Wolters geltend gemacht werden, daß die primäre histologische Veränderung bei Sklerodermie in interstitieller Bindegewebsneubildung besteht. Diese ist eben eine Folge des chronisch-mechanischen Reizes. Drittens mag eine den Werken von Cassierer und Lewin und Heller entlehnte Uebersicht über die Aetiologie der Sklerodermie per exclusionem entscheiden, welcher Gruppe unser Fall einzureihen ist:

Eine allgemeine Disposition zur Sklerodermie bietet

a) das Alter der höchsten geschlechtlichen Tätigkeit, also das Alter zwischen 20 und 40 Jahren.

b) Das weibliche Geschlecht mit einem Prozentsatz von 67 %.

c) Heredität, seltener gleichartige, häufiger allgemeine neuropathische Belastung.

In der Vorgeschichte der Sklerodermie spielen eine Rolle:

1. Rheumatische Erkrankungen, speziell die Durchkältungen infolge feuchter Wohnung, Arbeitens in Nässe, Falles in Wasser, kalten Bades, Schlafens auf feuchter Wiese u. a.

2. Psychische Traumen:

Aufregung durch einen Prozeß (Ball),

eheliche Zerwürfnisse (Colin),

seelische Leiden während der Belagerung von Paris (Marrotte),

körperliche und seelische Erschütterung bei einer Explosion (Raymond);

bei einer Frau, 14 Tage nachdem ihr Mann sich erhängt hatte, und ihr Sohn ertrunken war (Lewin).

Dieser Gruppe reihen sich die Fälle von Hysterie, Epilepsie, Hypochondrie, Chorea in der Vorgeschichte der Sklerodermie an, kurz von einer gesteigerten allgemeinen Vulnerabilität und geringen Widerstandsfähigkeit des gesamten Nervensystems.

Sklerodermie bei organischen Nervenkrankheiten ist

1. von Schulze beschrieben: Myelitis und Sklerodermie auf der gelähmten Seite;

2. von Senator: Sklerodermie bei Tabes;

3. von Frémy: Sklerodermie bei Tumor cerebri.

Wenn Sklerodermie mit Pupillendifferenz (Herzog), Pupillenstarre (Naunyn), Fehlen der Patellarreflexe (Ray-

mond) beobachtet ist, so ist dabei fraglich, ob Sklerodermie Folge, Ursache oder zufälliger Befund ist.

3. Mechanische Traumen.

Cassierer sah Sklerodermie auftreten bei einem Kutscher, der von der Eisenbahn überfahren war, Leisring bei einem $^1/_4$ Jahr alten Kinde nach dem Stoß von einem Kalbe an Stelle des Traumas.

In diesen Fällen spielt neben der somatischen die psychische Erschütterung sicherlich eine Rolle.

Cruse berichtet von einem sechs Wochen alten Säugling, der asphyktisch geboren durch Schläge auf die Nates belebt wurde und eine bandartige Induration auf der Hinterbacke zurückbehielt.

Frémy beobachtete Sklerodermie an einer durch Zangendruck bedingten Depressionsstelle.

Oppenheim sagt: In mehreren Fällen, die ich sah, war die Druckstelle der Ausgangspunkt und das erste Verbreitungsgebiet des Leidens; so war es bei zwei Frauen genau die Stelle, die durch Applikation der Strumpfbänder dauerndem Druck ausgesetzt war, an der sich der sklerotische Prozeß vorfand.

Zwanglos reiht sich unser Fall der unter 3. angegebenen Gruppe an, während weder voraufgegangene Abkühlungen der entsprechenden Partien noch psychische Traumen bei der Patientin nachzuweisen sind. Abzulehnen ist auch ein Zusammenhang zwischen Apoplexie und Sklerodermie; die

linksseitige Hemiplegie ist vollkommen unabhängig von der drei Jahr vor ihr bestehenden rechtsseitigen Sklerodermie entstanden. Weder eine gleichartige hereditäre noch eine allgemeine neuropathische Belastung liegt bei der Frau vor. Alter und Geschlecht mögen disponierend bei der Kranken gewirkt haben; das Trauma d. h. die dauernde Spannung der Haut dicht über einer harten Unterlage begünstigte das Erscheinen der Sklerodermie gerade an dieser Stelle. Die Ursache der abnormen Lage und Spannung der Haut rechts am Rücken ist aber der voraufgehende Schwund des Trapezius, und so ist der Zusammenhang zwischen Sklerodermie und Kukullarislähmung gegeben.

Bei der Seltenheit der Sklerodermie überhaupt — nach Lewin und Heller kommt auf 19000 Kranke und auf 1800 Hautkranke ein Sklerodermiekranker — nimmt es nicht Wunder, daß es nur gelungen ist, einen ähnlichen Fall aus der Literatur zum Vergleich heranzuziehen:

Westphal beschreibt in den Charité-Annalen eine Muskelatrophie am Kukullaris, Deltoideus, Biceps, Triceps und Pektoralis mit Sklerodermie am Arm und Rücken. Er weist auf die merkwürdige Tatsache hin, daß über einigen erheblich atrophischen Muskeln wie Deltoideus und Pektoralis die Haut vollkommen intakt ist. Vielleicht liegt die Erklärung eben darin, daß nur die Haut sklerotisiert, die sich nach vollem Muskelschwund direkt über den Knochen spannt.

Legt man sich nun die Frage vor, welche

Bedeutung

für die Patientin beide, gewissermaßen aufeinandergepfropften Prozesse — Sklerodermie und Kukullarislähmung — haben, so werden sich auch Ausblicke auf die Prognose und Therapie des Falles ergeben.

Zunächst ist die Tatsache festzustellen, daß die Kranke, seitdem vor fünf Jahren durch einen Schlaganfall ihre bis dahin gesunden linksseitigen Extremitäten gelähmt wurden, auch heute noch einen nahezu gebrauchsunfähigen linken Arm besitzt und also in der Wirtschaft mit ihrem rechten, durch Kukullarislähmung und Sklerodermie veränderten Arm und Schultergürtel ihre Arbeit selbständig verrichtet.

Fernerhin sei auf die interessante Erscheinung hingewiesen, daß die Patientin von ihrer Lähmung erst 20 Jahre nach deren Eintritt zufällig Kenntnis erhalten hat, und daß man dementsprechend bei der Untersuchung Ausfallserscheinungen findet, die der Schwere der Lähmung eines der ausgedehntesten Muskeln des menschlichen Körpers nicht entsprechen. Es sind eigentlich nur die extremsten Armbewegungen, die der Frau auf der rechten Seite unmöglich sind.

Die Alteration der Kranken trotz doppelter Prozesse am rechten Arm und Schultergürtel ist also unverhältnismäßig

gering. Nun macht eine zirkumskripte Sklerodermie, sofern sie nicht in die Tiefe auf andere Gewebe und lebenswichtige Organe — wie etwa die Atemmuskeln — fortschreitet, stets nur geringfügige Beschwerden und bietet quoad vitam eine günstige Prognose. Die trotz Fehlens des Kukullaris kaum gestörte Funktion läßt sich nur durch die kompensatorische Tätigkeit anderer Muskeln erklären, die von Jugend auf gezwungen wurden, die Funktion des Kukullaris mitzuübernehmen, und die ihrer physiologischen Mehrarbeit entsprechend eine anatomische Hypertrophie zeigen. Das sind der Deltoideus, Serratus, levator scapulae, der Pectoralis maior und die Rhomboidei.

An den dargelegten günstigen Verlauf der operativen Nervenschädigung lassen sich zwei Bemerkungen knüpfen: einmal wird man bei frischen traumatischen Nervenverletzungen mit einer Nerventransplantation vorsichtig sein und die Indikation zu dieser Operation auf die Fälle beschränken müssen, in denen man auf eine spontane Kompensation anderer Muskeln nicht rechnen kann. Sodann lehrt unser Fall, welche geringe Rolle die traumatische Verletzung, die Patienten heute mit Vorliebe als Ursache ihrer Leiden beschuldigen, in Wirklichkeit spielen kann; denn für unsere Patientin ist das Trauma trotz seiner Folgen — Kukullarislähmung und Sklerodermie — vollkommen bedeutungslos gegenüber ihrer spontan entstandenen Apoplexie.

Nach dem Gesagten erübrigt sich eine

Therapie

für unsere Kranke von selbst. Für den gelähmten Kukullaris sind andere Muskeln kompensierend eingetreten. In der Therapie der Sklerodermie stehen wir heute noch auf dem Standpunkte von Lewin und Heller, die nach Aufzählung aller angegebenen Behandlungsmethoden — Roborantien, Hydrotherapie, Elektrotherapie, Antisyphilitica, Antirheumatica, Nervina, Thiosinamin, chirurgische Maßnahmen — zu dem resignierten Schlusse kommen: „Sklerodermie heilt bei keiner und bei jeder Therapie“.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, Herrn Privatdozent Prof. Dr. Rothmann für die Anregung zu dieser Arbeit sowie die liebenswürdige Unterstützung bei derselben meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

## Literatur.


1. S. Mollier: Ueber die Statik und Mechanik des menschlichen Schultergürtels unter normalen und pathologischen Verhältnissen. Jena, G. Fischer, 1899.
2. Zabka: Ueber Cucullarislähmungen. Inaug.-Diss. Greifswald 1899.
3. W. Schlodtmann: Ueber 4 Fälle von peripherer Akzessoriusparalyse. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde Bd. V. 1894.
4. H. Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
5. Westphal: Kasuistik. Charité-Annalen 1876.
6. v. Notthafft: Arbeiten über Sklerodermie. Zentralblatt f. allg. Pathologie IX. 1898.
7. Lewin und Heller: Die Sklerodermie. Berlin 1895.
8. Dinkler: Zur Lehre von der Sklerodermie. D. Archiv f. klin. Med. 48. Bd. 1892.
9. R. Cassierer: Die vasomotorisch-trophischen Neurosen.
10. Kaposi: Sklerodermia adultorum. Eulenburgs Realenzyklopädie XXII. 1899.

## Lebenslauf.

Jean George Charles Devaranne, evangelischer Konfession, Sohn des Konsistorialrats Eugène Devaranne und seiner Ehefrau Marie geb. Oertel, ist am 20. August 1887 zu Groß-Ziethen bei Angermünde geboren. Er besuchte die höhere Knabenschule zu Angermünde und von Quinta ab das Berlinische Gymnasium zum Grauen Kloster, das er Oktober 1905 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Er studierte im ersten Semester in Berlin, im zweiten in Freiburg i. Br. Medizin und setzte sein Studium in Berlin fort. Hier bestand er 1908 die ärztliche Vorprüfung und Juli 1911 die ärztliche Prüfung. Sein praktisches Jahr hat er auf der II. inneren Abteilung des städtischen Krankenhauses im Friedrichshain zu Berlin begonnen und an Sanitätsrat Dr. Edel's Heilanstalt zu Charlottenburg vollendet. Seine Approbation als Arzt lautet vom 20. September 1912.

Seine akademischen Lehrer waren:

In Freiburg die Herren Professoren: Weismann, Hildebrand, Gattermann, Keibel, Gaupp, Fischer.

In Berlin die Herren Professoren: Waldeyer, Virchow, E. Fischer, Engelmann, Hertwig, Drude, Thierfelder, Börnstein, Kopsch, Orth, Hildebrand, Kraus, Heubner, Ziehen, Bier, v. Olshausen, v. Michel, Senator, Flügge, His, Goldscheider, Fränkel, Lesser, Passow, Heffter, Sonnenburg, Franz, v. Hansemann, Rothmann, P. Straßmann, F. Straßmann, v. Bardeleben, Klapp, Axhausen, Michaelis, Lewin, Köllner, Helbron.